Urticaria pigmentosa.

INAUGURAL-DISSERTATION

der

medizinischen Fakultät

der

KAISER-WILHELMS-UNIVERSITÆT STRASSBURG

zur

Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt von

Channa Goldberg

aus Goldingen, Russland.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

STRASSBURG i. E.
Buchdruckerei C. & J. Goeller, Magdalenengasse 16
1914

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Strassburg.

Referent: **Prof. Dr. Wolff.**

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.

Einleitung.

Am 15. Juni 1912 wurde bei der Klinik für Hautkrankheiten zu Strassburg ein 14 Monate altes, sehr kräftiges Kind eingeliefert, das alle Anzeichen der Urticaria pigmentosa aufwies: Der ganze Körper, auch die Kopfhaut war mit bräunlichen, erhabenen, quaddelförmigen, länglichen Flecken bedeckt. Auf dem Rücken und den Beinen zeigten sich noch Partien rötlicher Färbung, also jüngeren Datums.

Es ist dies der 3. Fall, der innerhalb der letzten 40 Jahre in der Strassburger Klinik behandelt wurde — ein Beweis für die grosse Seltenheit der Krankheit. Die Anzahl der seit Nettleship bekannt gewordenen Fälle ist nicht sehr gross, was wohl seinen Grund auch darin haben mag, dass die älteren Dermatologen, da ein bestimmtes Krankheitsbild unter bestimmtem Namen noch nicht festgelegt war, die vorkommenden Fälle unter die Menge der vielen anderen bekannten, in etwas ähnlichen Hautkrankheiten gerechnet haben.

Die heutzutage allgemein übliche Bezeichnung „Urticaria pigmentosa“ stammt von Sangster, der sie in seiner Publikation „Rotgetupfter Hautausschlag, der begleitet ist von Jucken, unnatürlicher Urticaria und Pigmentbildung“ [1]) vorschlug.

[1]) Clin. Soc. 1878 Bd. 11, S. 161.

Vor und nach ihm stritt man noch lange über die dem Krankheitsbefunde adäquateste Bezeichnung. Nettleship [1]) spricht von „chronischer Urticaria, die braune Flecken zurücklässt", Baker [2]) nennt die Krankheit ein „permanentes Erythem", Willan und Bateman nennen sie beziehungsweise eine ihrer Abarten „Urticaria perstans". Tilbury Fox [3]) entscheidet sich für „Xanthelasmoidea", da er die Urticaria in engster Beziehung zu dem planen tuberösen Xanthom glaubt. Morrow endlich meint ursprünglich, dass es sich um ein papulöses Erythem handelt, er übernimmt aber später Sangsters Ansicht und Bezeichnung. Im Oktober des Jahres 1874 nämlich befragte er seine Kollegen von der dermatologischen Gesellschaft in New-York um ihre Meinung über einen ihm vorliegenden Fall eines seltsamen Hautausschlages, an dem der Patient (2jähriges Kind) bereits seit 6 Monaten litt. Bulkley diagnostizierte auf Lichen. Taylor glaubte, dass es sich um Urticaria handelte, die von einem papulo-tuberkulösem Erythem begleitet war; er suchte einen Zusammenhang dieser Affektion mit der Impfung festzustellen.

Sturgis und Fox glaubten auch das papulöse Erythem konstatieren zu müssen und unter diesen Titel wurde die Beobachtung von Morrow veröffentlicht. Im Dezember 1878 teilte Morrow neue Befunde der dermatologischen Gesellschaft von New-York mit, wobei er die verschiedenen Fälle, welche in den „Abhand-

[1]) Er publizierte 1869 eine Abhandlung „Chronic Urticaria leaving brown stains". (Brit. Med. Journ. 1869 II Bd.)

[2]) Morront Baker, Seltene Form von Hautkrankheit (Clin. Soc. 1875 Bd. 8).

[3]) Ueber Xanthelasmoidea (Clin. Soc. 1875 Bd. 8).

lungen der klinischen Gesellschaft von London“ publiziert worden waren, als gleichartige zitierte.

In der eben genannten Mitteilung vertrat er nun die Ansicht, dass es sich in allen Fällen um Urticaria handelt; er übernahm dafür Sangsters Bezeichnung „Urticaria pigmetonsa“. Auch nach Sangster stritt man sich noch lange über die richtige Bezeichnung. Die früheren Vorschläge wurden eben naturgemäss nicht ohne weiteres aufgegeben. Cavafy tritt für Baker ein, da er der Meinung ist, dass die Krankheit mehr Merkmale des Erythems, als der Urticaria zeige, eine Ansicht, die nach unserer Beobachtung nicht haltbar ist. Goodhardt und Pick folgen dem alten Vorschlage Willans; sie unterscheiden 2 Arten der „Urticaria perstans“ und zwar eine, bei der ausser der hyperämischen Färbung, die die Fleckenbildung begleitet und gewöhnlich etwas länger andauert, keine weitere Hautfärbung auftritt, und eine zweite Art, bei der dem Verschwinden der Hyperämie eine solche Färbung folgt. Auch Lazansky versteht unter „Urticaria perstans“ eine chronische Urticaria mit zeitlich andauernden Flecken und zwar einfach, wenn nach Beendigung der die Flecken begleitenden Hyperämie keine Färbung bleibt und pigmentosa, wenn eine solche zurückbleibt. Er schlägt, weil er die Färbung einer Blutung zuschreibt, vor die Krankheit „Urticaria perstans hämorrhagica“ zu nennen.

Lewinski findet jedoch, dass das zeitliche Andauern der Flecken keine charakteristische Eigenschaft der Krankheit ist und auch nicht immer auftritt; er zieht deshalb wieder die Benennung „Urticaria pigmentosa“ vor. Behrend endlich betont, dass allein die Veränderung der Haut chronisch ist, die urticariellen Quaddeln jedoch nur kurze Dauer haben und dem-

nach eher eine Benennung im Sinne Picks am Platze sei.

Nach alledem scheint es, als ob die Bezeichnung „Urticaria pigmentosa“ nicht charakteristisch genug ist. Aber schliesslich ist das eine Frage, die hier nicht zur Diskussion steht und auch nicht mehr diskutiert wird. Es hat sich der Name nun einmal fest eingebürgert und ist der Repräsentant eines bestimmten scharfumrissenen Krankheitsbildes geworden, wahrscheinlich deshalb — ich schliesse mich hierin Raymond an —, weil er die zwei Hauptcharakteristika der Krankheit, die urticariellen Quaddeln und die Pigmentbildung enthält. Die späteren Publizisten haben sich um die Frage der Krankheitsbenennung nicht mehr bekümmert, sondern mit wenigen Ausnahmen [1]) die Bezeichnung Sangsters einfach übernommen und sich bemüht, den von Nettleship erstmalig aufgewiesenen Tatbestand immer eingehender zu analysieren und in seinen charakteristischen Merkmalen festzulegen.

So erschienen in den Jahren 1879—80 Abhandlungen von Barlow, Goodhardt, Pye Smith, Cavafy und Stephen Mackenzie.

1881 wurden der dermatologischen Abteilung des Londoner Kongresses bereits einige Patienten, die von Urticaria pigmentosa befallen waren, vorgeführt.

Die erste zusammenfassende Arbeit stammt von Colcott Fox [2]), der im Jahre 1883 eine neue Beobachtung mitteilt und dabei Bezug nimmt auf alle bisher in England zur Kenntnis gebrachten Fälle, sowie auf vier in Deutschland veröffentlichte. Er behandelt die

[1]) So wurde z. B. der Name „Xanthelasmoidea“ von Fabry und in jüngster Zeit von Nobl wieder verwandt.

[2]) „Urticaria pigmentosa oder Xanthelasmoidea“ 1883.

Symptomatologie der Krankheit und beschreibt dann die mikroskopischen Schnitte nach eigenen Untersuchungen und nach den Arbeiten Thins. Die folgenden Jahre bringen Veröffentlichungen von G. H. Fox (1884) und von Radcliffe Crocker (1885), welch letzterer den 14. in England beobachteten Fall beschreibt. Ausserdem sind aus diesen Jahren noch die Abhandlungen zu erwähnen, die sich als besondere Kapitel in einigen grösseren Werken vorfinden. So in den „Abhandlungen über die Hautkrankheiten" des Amerikaners Duhring, in dem „Handbuch der Hautkrankheiten" des Engländers Liveing und schliesslich in dem „Dictionnaire de chirurgie pratique" von Heath, in dem Cavafy der Krankheit einen Artikel widmet.

In neuerer Zeit publizierten unter anderen Fälle: Stelwagon (3 Beobachtungen; Journal of cutan. and genito-urinary diseases 1898), A. Small (Journal of cutan. and genito-urinary diseases 1899), Bewan (Demonstration vor der Clinical Society, London am 25. 4. 1992), Bunch (2 Fälle: Urticaria pigmentosa bei einem 10jährigen Mädchen; Verhandlungen der Royal Society of Medicine Bd. II Nr. 6 und Urticaria-Affection bei einem 19 Monate alten Mädchen, bei dem die einmal entstandene Pigmentierung nicht wieder verging; Proceedings of the Royal Society of Medicine Bd. II 4) und F. Howard einen Fall (1911). 1905—06 erschien im British Journal of Dermatology eine grössere Abhandlung von Graham Little, die sowohl eigene Beobachtungen (13) wie auch eine grosse Zahl aus der Literatur bis 1906 bekannte Fälle verarbeitet.

In Deutschland veröffentlichte Pick in Prag die beiden ersten dort gemachten Beobachtungen (1881) und gab eine klinische und anatomisch-pathologische Beschreibung der Urticaria pigmentosa. Das folgende

Jahr bringt zwei Abhandlungen Lewinsky's in Virchows Archiv und eine Publikation von Hoggans in den „Monatsheften für praktische Dermatologie“ (Hamburg). Den verschiedenen betreffenden medizinischen Gesellschaften zu Berlin, Prag und Wien wurden von Behrend (1885), Lazansky (1886) und Kaposi eingehende Referate gegeben.

Ebenso von Fabry und Jadassohn der deutschen dermatologischen Gesellschaft zu Berlin (1894). — Arbeiten grösseren Umfanges erschienen aber erst in neuerer Zeit. Ich nenne etwa Engel, zur Kenntnis der Urticaria pigmentosa (Archiv für Kinderheilkunde Bd. 43 1907), Bäumer, Beiträge zur Histologie der Urticaria pigmentosa (Archiv für Derm. und Syphilis 1896 Bd. 34), Moritz Brach, zur Unterscheidung der Urticaria pigmentosa von der Xanthelasmoidea (Archiv für Derm. und Syphilis 99. Bd. 1912), Leopold Rothes Dissertation „Ueber einen Fall von Urticaria pigmentosa mit disseminierten Mastzellen oder Urticaria mit Pigmentbildung“ (1908) und L. Beck [1]), Budapest, „Ueber die Reaktionsfähigkeit der Haut im Kindesalter“ (1910). Interessante Beobachtungen brachte endlich auch der Fall Lesser's in der Dezembersitzung der Berliner dermatologischen Gesellschaft (1905), sowie die Diskussionen der Wiener dermatologischen Gesellschaft (1905), wo sich Ullmann, Sachs, Jarisch und Ehrmann zur Sache äusserten [2]). Derselben Gesellschaft wurden in den letzten 2 Jahren verschiedentlich Fälle demonstriert, so von Koch (1911) und von Rusch (1912). — Kerl, 1913 (aus Richl's Klinik).

[1]) Intern. Medizin. Kongress Budapest 1909. Sect. XIII. 2.

[2]) Vgl. den eingehenden Originalbericnt von Dr. Felix Pinkus, Berlin.

In Frankreich wurde der erste Fall von Feulard, Hopital Laennec, endeckt (September 1883). Fünf Jahre später erschienen die umfangreiche, das bis dahin gebotene Material erstmalig zusammenfassende Arbeit von Paul Raymond [1]). Hier zu nennen ist auch Leroux's grössere Abhandlung im „Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales". Einzelfälle publizierten noch Vidal, Feulard, Brocq, Fournier und Quinquaud.

Endlich müssen noch italienische Abhandlungen aus jüngster Zeit verzeichnet werden, insbesondere von Majocchi und Ercoli, die in den Sitzungen der italienischen Gesellschaft für Dermatologie und Syphilis Vorträge über Urticaria pigmentosa hielten [2]).

---

[1]) M. Paul Raymond, L'Urticaire pigmentée (Thèse de Paris, 1888).

[2]) Vgl. Giornale italiano delle malattie venere e della pelle. 1909 I und 1910 II.

Urticaria pigmentosa.

1. Häufigkeit der Krankheit.

Ein ungefähres Bild der Häufigkeit des Auftretens von Urticaria pigmentosa gab uns bereits der historische Ueberblick über die bisher erschienenen einschlägigen Publikationen. Für die Zeit von 1869—1886 gibt uns Raymond in seiner Dissertation eine sehr instruktive Zusammenstellung; danach waren beobachtet worden in

England (15 Fälle):

Nettleship, 1869.
Morrant Baker, 1875.
Tilbury Fox (3Beob.), 1875.
Barlow, 1877.
Sangster, 1878.
Barlow, 1879.
Goodhardt, 1879,
Pye Smith, 1880.
Cavafy, 1880.
Stephen Mackenzie, 1880.
Stephen Mackenzie, 1881.
Colcott Fox, 1883.
Radcliffe Crocker, 1885.

Amerika (2 Fälle):

Morrow, 1877.
G. H. Fox, 1884.

Deutschland (5 Fälle):

Lewinski (2), 1882.
Behrend (2), 1885.
Unna, 1886.

Oesterreich (3 Fälle):

Pick (2), 1882.
Lazansky, 1886.

Frankreich (4 Fälle):

Feulard, 1885.
Vidal.
Fournier.
Quinquaud.

Also insgesamt 29 Fälle. Für einen Zeitraum von 17 Jahren ist das entschieden sehr wenig. Freilich kann die Uebersicht wohl kaum auf absolute Vollständigkeit Anspruch machen, da die Unsicherheit in der Diagnose der neuen Krankheit wohl manchen Fall unter der Unzahl anderer ähnlicher Hautkrankheiten verschwinden liess. Beweiskräftiger ist schon der Umstand, dass sich bis zu dem genannten Jahre unter den ca. 6000 Kranken, die allmonatlich das St. Louis Hospital passierten, nur 4 Kranke mit Urticaria pigmentosa befanden und dass in der Strassburger Klinik während der letzten 40 Jahre nur 3 Fälle beobachtet wurden. Mit der Klärung des symptomatischen Tatbestandes ist die „Urticaria pigmentosa" immer häufiger konstatiert worden. Blumer kennt nach Bohac „Zur Kenntnis der Urticaria pigmentosa" (Archiv für Dermatologie und Syphilis 1906 Bd. 82) bereits 100 Fälle und Graham Little [1]) bringt deren aus der gesamten Literatur 152 zusammen, wovon freilich einzelne ausgeschaltet werden müssen, da sie nicht typische Fälle der nunmehr festcharakterisierten Krankheitsart sind. Von diesen 152 Fällen kommen auf

England 60, — Amerika 16,
Deutschland und Oesterreich 27,
Frankreich 23,
Italien, Russland, Belgien etc. 9,
Ferner „ungenau berichtet" 17.

Seither ist noch eine ganze Reihe von Fällen publiziert worden: Gassmann (1905), Vörner (Leipzig 1906), Engel (Dresden 1907), Morrow (1908), Meachen

[1]) Monatshefte für prakt. Dermatologie 1906 I S. 272, Referat nicht zuverlässig. Vgl. Original: „The British Journal of Dermatologiy". vol. XVIII 1906. S. 30 ff.

(1910), Arning (Hamburg 1910), Baum (Berlin 1910), Reitmann (Berlin 1910), Moward (New-York 1911), Koch (Wien 1911), Nobl (Wien 1911), Rusch (Wien 1912), Wolff (Strassburg 1912), W. Kerl (Wien 1913) und die Italiener Colombini (1900) [1]), Breda (2 Fälle 1904), Pelagetti (1909), Majocchi (1909), Ercoli (1910).

Die Zahl der Erkrankungen bleibt also nach wie vor sehr gering.

2. Aetiologie und klinische Symptome.

Alter der Patienten. — Der kleine T., den ich in unserer Strassburger Klinik zu beobachten Gelegenheit hatte, acquirierte seine Urticaria pigmentosa im Alter von 4 Wochen. Der Fall ist typisch, denn alle bisher publizierten Beobachtungen betrafen mit einigen Ausnahmen [2]) Kinder, und zwar tritt die Urticaria pigmentosa gewöhnlich in den 3 ersten Monaten nach der Geburt auf; manchmal schon im Alter von wenigen Tagen. — Mackenzie beobachtete mehrfach, dass schon am dritten Tage nach der Geburt Urticaria pigmentosa ausbrach, Crocker sogar schon am ersten und zweiten Tage. Dagegen wurden auch Fälle verzeichnet, in

[1]) Bei Little nicht genannt; Giorn. Ital. delle Malattie venere e della Pelle (1900). — Auch Bevan (London 1902) ist bei Little nicht genannt.

[2]) Beatty 1891 (23j. Frau), Elliot 1891 (27j. Mann), Mackenzie 1892 (23j. M.), Quinquaud 1893 (45j. M.), Little 1896 (33j. F.), Lesser 1901 (37j. F.), Darier 1905 (55j. M.), Breda 1905 (41j. M.), Morrow 1908 (Fall von 30jährigen Bestande), Ercoli 1910 (25j. M.), Baum 1911 (18j. Mädchen).

denen gerade die entgegengesetzte Erscheinung bemerkbar war, so z. B. ein Fall von Baker, wo der sechste Monat, von Lazansky, wo der zehnte, von Behrend, wo der elfte, von Quinquaud, wo gar der 17te und von G. H. Fox, wo der 18te Monat die ersten Anzeichen der Krankheit brachte. Es scheinen besonders zwei die Urticaria begünstigende Zeitabschnitte vorhanden zu sein: die ersten 14 Tage nach der Geburt und dann der zweite oder dritte Monat. Später wird das Auftreten seltener; es wird zur Ausnahme nach Ablauf des ersten Lebensjahres.

Das Geschlecht. — Die Urticaria findet sich mehr bei männlichen, als bei weiblichen Kindern. Auf immer 2 kranke Knaben scheint ein krankes Mädchen zu kommen. In Deutschland und Frankreich scheint jedoch im Gegensatz zu England der Prozentsatz der erkrankten Mädchen ein grösserer zu sein.

Köperlicher Zustand der Kranken. — Die Urticaria pigmentosa tritt meist bei sonst ganz gesunden Kindern auf; bei solchen, die gute Gesichtsfarbe haben, stark, kräftig sind, an der Brust ernährt wurden und nie krank waren. Auch hierfür ist unser Patient typisch. Er ist ein sehr kräftiger, gut entwickelter, gesunder, von der Mutter selbst gestillter Knabe, bei dem sich keinerlei andere Krankheitssymtome, keine Verdauungstörung oder ähnliches nachweisen liess; nur auf der Wange und am Kinn besass er je einen Naevus pigmentosus, der aber, wie wir beobachten konnten, in keinerlei Beziehung zur Urticaria pigmentosa stand, was sich auch schon daraus folgern lässt, dass in der Literatur noch kein gleicher Fall mitgeteilt worden ist und also von einem wechselseitig bedingten Auftreten der beiden Affektionen nicht gesprochen werden kann. Die Entwicklung solcher

Kinder ist normal. Alle Körperfunktionen sind regelmässig. Bei der Geburt lässt sich durchaus nichts feststellen, was auf den Ausbruch der Krankheit hindeuten könnte. Indessen sind die Befallenen meist Kinder von feiner durchsichtiger Haut und blonden Haaren, also den Attributen eines lymphatischen Charakters. Wenn man auch bei einem oder dem andern Fall fand, dass bei dem Neugeborenen Gelbsucht vorlag und einmal, dass ein Kind an Eklampsie starb, so stehen doch diese Erscheinungen in keinem kausalen Zusammenhang mit der Urticaria pigmentosa. Auch angeborene oder erworbene Syphilis wurde nie festgestellt.

Familienanamnese. — Das Forschen nach irgend welchen Zusammenhang mit Krankheitsfällen oder Veranlagungen in der Familie fiel ebenfalls negativ aus. Fast immer sind die Eltern gesund und waren es zur Zeit der Konzeption. Die Schwangerschaft war immer normal. Das Kind ist ausgetragen. Das Zahnen geht in gewöhnlicher Weise vor sich. Auch findet sich in der Familie keine Neigung zu Urticaria. In einem einzigen Fall, den Sangster untersuchte, war die Grossmutter mütterlicherseits von einer „affection squameuse“ und ein Onkel mütterlicherseits von Psoriasis befallen. Bei einem Patienten Fox's war auch die Mutter an Urticaria erkrankt. Ausnahmsweise nur finden sich tuberkulöse Vorgänge in der Familie, öfter aber Stoffwechselerkrankungen, Krampfadern, Hämorrhoiden, Gelenkentzündung, Bruch. Nur einmal trat unter den Kindern derselben Familie ein zweiter Fall von Urticaria pigmentosa anf. Meistens sind die Brüder und Schwestern der Patienten sehr stark und gesund (Raymond). Dagegen berichtet Darier, dass drei Geschwister im Alter von 9, 11 und

13 Jahren von dieser Erkrankung betroffen wurden; auch Graham Little will an Mutter und Vetter eines seiner Patienten dieselbe Affektion beobachtet haben. Baum stellte 1911 der dermatologischen Gesellschaft eine 18jährige Patientin vor, deren Vater im Alter von 20 Jahren auch Urticaria pigmentosa acquirierte. Perrin legt besonders Wert darauf, anamnestisch festzustellen, ob die Mutter während der Gravidität an irgend welchen nervösen Zuständen oder anderweitigen Erkrankungen gelitten hat, da er bei Jaquet die Mitteilung findet, dass die Mutter zur Zeit der Schwangerschaft an heftigen Gastralgien zu leiden hatte, während er selber von einer Frau berichtet, die im Verlauf ihrer Schwangerschaft zwei starke Gemütsaffekte zu bestehen hatte. Bei den Kindern der beiden Frauen stellte sich bald nach der Geburt ein urticaria-ähnliches Exanthem ein, das sich im weiteren Verlauf wie eine Urticaria pigmentosa verhielt. All diesen Fällen steht aber eine grosse Zahl anderer Fällegegenüber, bei der Vererbung oder ein Zusammenhang der Affektion mit anderen Krankheiten der Eltern nicht konstatiert werden kann. Unser eigener Fall gehört hierher. Die Eltern des kleinen T. sind seit 5 Jahren verheiratet; beide völlig gesunde Menschen von 34 beziehungsweise 26 Jahren. Die Frau hat dreimal geboren (keine Fehlgeburt); sie stillt selbst. Die beiden älteren Kinder sind gesund und haben keine Urticaria pigmentosa oder ähnliche Affektion gehabt.

Zwischenher auftretende Affektion. — Gemeinhin ändert die Urticaria pigmentosa nichts im Allgemeinbefinden des Erkrankten, er ist auch nicht mehr als ein Gesunder für andere Krankheiten disponiert. Treten solche auf, so haben sie auf die Urticaria und umgekehrt keinerlei Einfluss. In einem Fall,

den Behrend untersuchte, erkrankte das von Urticaria pigmentosa affizierte Kind noch an Masern. Dabei wurden die Quaddeln grösser und rot, nahmen aber nach Verschwinden der Masern ihre frühere Gestalt wieder an. In einem andern Fall, behandelt von Pick, wurde das Kind von Pocken befallen. Die Blattern bildeteten sich auf den pigmentierten Quaddeln.

Mehrere Beobachter konstatierten bei ihren von Urticaria pigmentosa befallenen Patienten lokale bezw. allgemeine Schwellungen der Lymphdrüsen. So fand Fournier eine Induration der Halsdrüsen, erbsengross, hart, unempfindlich, an syphilistische Halsdrüsen erinnernd. Raymond traf einen Patienten, bei dem sämtliche Drüsen am Körper vergrössert waren. Die Frage liegt nun nahe, ob man nicht dieser Störung der lymphatischen Zirkulation die Schuld an der Dauer der Hauterhebung zuschreiben muss. Wenn man aber mit Raymond bedenkt, wie wenig eine solche Erkrankung der Drüsen die lokale Zirkulation stört, so wird man keinen Grund haben, sie als Mitursache der Pomphi oder als Heilungshindernis anzusehen, viel eher muss man schon annehmen, dass sie eine Folgeerscheinung der Urticaria pigmentosa ist, weil das vom Juckreiz verursachte Kratzen Excoriationen hervorruft, die ihrerseits Drüsenschwellungen im Gefolge haben können. Für diese Anschauung spricht auch noch die mehrfach beobachtete Tatsache, dass diejenigen Kranken, die unter starken Juckreiz zu leiden hatten, eine starke Drüsenschwellung aufweisen, während bei Kranken mit leichten Juckreiz eine leichte oder auch gar keine Drüssenschwellung gefunden wurde.

Ausbruchssymptome. — Der Urticaria pigmenmentosa gehen keinerlei Erscheinungen und kein Un-

wohlsein voraus. Es bilden sich ganz unvermittelt hellrote Flecke, die manchmal einen Durchmesser von mehreren Zentimetern besitzen. Sie haben in diesem Stadium noch keinen bestimmten Charakter; man hielt sie daher oft für Brand-, Quetsch- oder Druckmale. Auf den Flecken bilden sich aber bald Erhebungen, die sehr hervorragen, abgeplattet und gleichmässig tief rot sind.

In andern Fällen erinnert die Urticaria pigmentosa im statu nascendi mehr an knötige Nesselsucht und zeigt deren weisse kleine Erhebungen, die von einem roten Vorhof umgeben sind. Manchmal aber auch findet sich, dass die Peripherie der Flecke dunkelrot ist, die Mitte dagegen hellrot. Nach einer Zeit von 2 Stunden bis zu einigen Tagen nehmen diese Flecke eine braune Färbung an, vergehen auch manchmal vollständig, doch ist dies selten. Gewöhnlich vermindert sich nur die Erhebung. Dabei blasst der Ausschlag ab, bleibt aber noch ein bis zwei Tage deutlich wahrnehmbar, dann schwindet er vollständig und lässt nur hellrote oder braune Pigmentationen zurück, welche bei Druck nicht verschwinden. Es bleiben also abgeplattete Flecken, die in mehreren Tagen oder gar Wochen alle möglichen Nuancen von rotbraun, hellgelb und rotgelb durchlaufen. Dabei findet kein Abschuppen statt.

Im Anfang der Affektion erreichen die Efflorescenzen sehr verschiedenfache Grösse. Manche sind sehr klein — wie eine Erbse, andere wieder wie Einmarkstücke gross. Meistens treten sie zuerst auf dem Rumpf, der Brust oder am Unterleibe auf. Bisweilen machen die oberen oder unteren Extremitäten den Anfang, nicht selten auch der Hals.

Die Ausbreitung erfolgt rasch; das Gesicht und Extremitäten bleiben oftmals ganz frei. Die Eruption schreitet sprunghaft fort und erreicht manchmal schon innerhalb eines Tages, manchmal auch erst innerhalb mehrerer Monate oder gar erst innerhalb eines Jahres ihren grössten Umfang. Ein äusserer Anlass kann ihr Wachstum beschleunigen, so hat in einem Fall ein heisses Schwefelbad den Ausschlag sofort allgemein werden lassen. Auch Salzbäder haben denselben Erfolg gehabt. Ferner bestehen zwischen Impfung und der Urticaria pigmentosa enge Beziehungen. Behrend zeigte 1881, dass es gewisse Eruptionen gibt, die als Folge der Impfung in zwei verschiedenen Perioden auftreten: während der ersten 3 Tage, oder in der Zeit zwischen dem 7. und 8. Tage nach der Impfung. Es kann durch die Gegenwart der Lymphe im Hautgewebe ein Erwachen oder Rizidivieren der Urticaria verursacht resp. erleichtert werden, ein Rückschreiten oder Eruption jedoch nicht. Die anfänglich wenig zahlreichen Flecken dehnen sich bald allmählich, bald schubweise über den ganzen Körper aus. Als Vorläufer werden bisweilen kleine Bläschen auf Leisten, Hüften und Halsgegend wahrgenommen. Subjektiv kommt allein das Jucken in Betracht.

Was unseren Fall anbetrifft, so zeigte sich 4 Wochen nach der Geburt des Kindes, auf dessen Unterleib rötliche Flecken; nach weiteren 4 Wochen war der ganze Körper mit solchen Flecken bedeckt, die ursprünglich hellrot, von verschiedenster Grösse (am Rumpf grösser als an den Extremitäten) und verschiedenster Form (rund, oval und rundlichgezackt) nach und nach die charakteristische Quaddelform erhielten.

3. Das Krankheitsbild.

Objektive Phänomene. — Als mir unser kleiner Patient zum erstenmale vorgestellt wurde, bemerkte ich bei genauerem Hinsehen auf seinem Gesicht und Kopfhaut eine Menge gelber Flecke, die Xanthom ähnlich, nicht besonders auffällig waren. Handfläche und Fussohle zeigten keine derartige Affektion. Beim Auskleiden fand sich der ganze Körper mit hervorspringenden und mit abgeplatteten Flecken bedeckt, die sich mehr oder weniger scharf von einander abgrenzten. Ihre Anzahl war nach den verschiedenen Körperstellen verschieden. Auch fanden sich ursprünglich mehr erhabene, als abgeplattete Flecke, doch beginnt sich dies Mengenverhältnis nach und nach zu ändern und wird wohl voraussichtlich die älteren Befunde bestätigen, nach denen beim Ausbruch der Krankheit mehr erhabene, in der Heilungsperiode mehr abgeplattete Flecke vorhanden sind. Uebrigens tritt bisweilen nur die letztgenannte Art von Flecken auf. Aber nicht allein die Anzahl der Quaddeln, auch ihre Färbungsnuance richtet sich nach der Körperstelle, an der wir gerade beobachten. Brust, Unterleib und Rücken zeigten sich in unserem Falle, wie man auch bisher fast immer festgestellt hat, am meisten und stärksten afficiert: Die Flecken, die nur wenig gesunde Haut übrig liessen, die in der Form ganz unregelmässig und verschieden gestaltet sind (rund, oval, mandelförmig) hatten hier ihren grössten Umfang, etwa 3 cm im Durchmesser, und waren am dunkelsten gefärbt; in der Axillar- und Leistengegend, also an Reibungsstellen,

erschienen sie fast rotbraun, während sie an Extremitäten, Hals, Gesicht eine rote bis gelblich braune Färbung und einen ungefähren Durchmesser von 1 cm bezw. weniger besassen (am Gesicht etwa in 10 Pfennig Stück-Grösse, an den Extremitäten etwas grösser). Selbst an den gleichen Stellen des Körpers beobachtete ich verschiedenartig gefärbte Flecken: um flachere braune gruppierten sich erhabene, rote, nach anderen Autoren noch: olivgrünschimmernde und kupferfarbene. Diese verschiedenartige Färbung an engbenachbarten Körperstellen lässt sich leicht erklären, wenn man bedenkt, dass ja die Pigmentierung schubweise nach und nach auftritt, und je nach der Dauer ihres Bestehens eine dunklere Färbung annimmt. In gewissen Perioden, die von Person zu Person variieren, im Sommer näher aneinander liegen, als im Winter, tritt eine plötzliche allgemeine Rotfärbung auf. Selbst die braunen Flecken werden rot, auch die gesunde Haut. Auf den Quaddeln bilden sich dann kleine und grosse Bläschen: bei den Schüben, die Blutandrang erzeugen und allgemein sind, 10, 20, 30 oder noch mehr. Bei lokalen Schüben sind es nur 2 oder 3; ebenso wenn die Krankheit zu heilen beginnt. Auch hängt die Zahl der Bläschen von der kürzeren oder längeren Periode des Auftretens der Schübe ab. Bei monatlichen Schüben z. B. ist sie sehr gross, bei rasch aufeinander folgenden, etwa wöchentlichen, bedeutend geringer. Die kleinen Bläschen sind linsengross, mit heller, farbloser oder zitronengelber Flüssigkeit gefüllt. Die grossen Bläschen sind meistens von einem violettfarben schmalen Ring umgeben. Sie dauern gewöhnlich 24—30 Stunden; in dieser Zeit kratzt sich das Kind heftig, was kleine Wunden, die bald vernarben, zur Folge hat. Andernfalls trocknen die Bläschen ein. Die Borke fällt nach 3—4 Tagen

ab, und lässt keine Ulceration und keine Narbe zurück. Nicht nur in Schüben, auch im stationären Zustand und beim Ausbruch hat man solche Bläschen nachgewiesen. Dieser Prozess zeigt sich ohne bestimmten Anlass, doch findet man ihn oft nach Diätfehlern (Morrow). Er hat keine Temperaturveränderung zur Folge. Nur Fournier fand bei einem Kinde daraufhin eine Temp. von 38° bis 39°. —

Wenn die affizierten Stellen gereizt wurden, umgaben sie sich mit einem rosa Vorhof. Bei Erwärmung oder mechanischer Reizung ging die Röte in Scharlachröte oder andere Färbung über. Sobald man z. B. mit einem Nagel oder stumpfen Instrument auf der Haut einen Strich zieht, so entsteht die sogenannte Urticaria factitia d. h. es bildet nach einer $^1/_2$ Minute ungefähr ein 1—2 cm breites, rotes Band, darin ragt ein weisser Streifen hervor. Nach 2 Stunden verschwindet zuerst der weisse und bald darauf der rote Streifen. Diese Erscheinung hat sogar Unna auf den braunen Flecken nachgewiesen, wenn die gesunde Haut nicht reagierte. Auf makulösen und tuberkulösen Quaddeln ist die Urticaria factitia mit Leichtigkeit festzustellen. Durch Kälte trat Cyanose auf. Der Druck des Fingers hatte ein Abblassen zur Folge; die Hyperämie verschwand völlig. Die braunen Flecken veränderten sich hierbei nicht; sie nahmen nur peripherisch im Vergleich zum Zentrum relativ an Intensität ab. Beim Weinen oder Schreien des Kindes dagegen färbten sie sich dunkler, wofür lediglich das hyperämische Element veranwortlich gemacht werden kann.

Auf den abgeflachten makulösen Flecken der älteren Schübe war die Haut glatt und glänzend und hatte ungefähr dieselbe Beschaffenheit, wie die gesunde Haut.

Auf den roten erhabenen Stellen, besonders der jüngsten Schübe, war sie gefaltet und uneben. Es scheint, als ob mehrere Erhebungen einen einzigen Fleck bilden. Bei einem der Fox'schen Kranken boten einige Flecken den Anblick einer Infiltration, andere den einer Häufung von Haarwurzelknötchen. Raymond untersuchte die Läsion um die Haare herum und fand, dass die Poren und das Haarwachstum normal war. Goodhart stellte fest, dass die Flecken fast immer runzelig sind und confluieren. Bei einem Patienten von Morrow bildeten sie eine netzartige Anordnung und erinnerten an die Falten der Finger. Raymond fand unter den Flecken eine Reihe von longitudinalen oder transversalen Furchen.

Sobald ein neuer Schub kommt, und die hyperämischen Knötchen mehr hervorspringen, verschwinden, nach eben genannten Autor, die Falten; die Epidermis dehnt sich von neuem aus und wird glatt und glänzend. Die Quaddel fühlte sich weich an und unterschied sich in der Elastizität kaum von den gesunden Stellen der Haut; die Erhebung war nicht bedeutend. Es zeigte sich auch keine besondere Zartheit der Haut, die man sonst oft bei Urticaria pigmentosa = Kranken vorfindet, bei denen sich dann die Quaddel lederhart, dem Fingerdruck Widerstand leistend anfühlt. Leichte Zerrung der Haut veränderte die Gestalt der Quaddeln vorübergehend; übermässige Zerrung führte eine vollkommene, stationäre Formenänderung herbei. —

Die subjektiven Phänomene der Krankheit müssen nun auch eingehender analysiert werden. Das Jucken tritt manchmal schon beim Ausbruch der Krankheit auf, wie in unserem Falle, oft aber erst während des stationären Zustandes z. B. nach Mackenzie im 15. Monat. Selten fehlt es völlig. Jedoch ist

es keine konstante Erscheinung, sondern steht in kausalem Zusammenhang mit dem Auftreten der einzelnen Schübe, zum mindesten nimmt es bei jedem neuen Schube an Stärke zu. Natürlich sind auch von aussen wirkende Beeinflussungen zu konstatieren. So steigerte z. B. schon der blosse Luftzug, der den entkleideten Körper umstrich, bei unseren Patienten das Juckempfinden. Die Folge war, dass das Kind sich mit Wut kratzte, wodurch es Exkoriationen hervorrief. Auch die Temperatur wirkt auf das Jucken ein. Die Kälte, wie die Wärmeänderungen werden sehr scharf wahrgenommen. In einem Fall von Lewinsky wurde bei der Hitze das Kind scharlachrot, das Gesicht gedunsen. Sensibiltätsstörungen sind dabei niemals festgestellt worden. Dass das Jucken, wie in unserem Falle, häufig zur Nachtzeit auftritt und den Schlaf behindert, geht natürlich auch auf die Einwirkung der Wärme zurück. — Ein weiterer Faktor, der heftiges Jucken hervorruft, ist die bereits erwähnte, in individuell verschieden langen Pausen des öfteren auftretende allgemeine Rotfärbung, sowohl der kranken, wie der gesunden Haut, wobei sich linsengrosse, mit Flüssigkeit angefüllte Bläschen auf den Quaddeln bilden.

Auch die z. B. von Raymond in einem Falle konstatierte, mit Urticaria pigmentosa bisweilen parallellgehende allgemeine Drüsenschwellung [1]), mag eine gewissen Juckreiz hervorrufen. Bei unserem Patienten konnten wir derartiges nicht beobachten.

[1]) Die übrigens mit der Urticaria pigmentosa ganz und gar in irgendwelchen Zusammenhange steht, wie man vielleicht anzunehmen geneigt ist.

4. Das mikroskopische Bild.

Bei jeder Entzündung der Haut lässt sich mikroskopisch eine Anhäufung von Mastzellen nachweisen, nie aber in solcher Menge wie bei Urticaria pigmentosa. Unna glaubte daher in dieser Zellenhäufung ein pathognomonisches Symptom für die Urticaria pigmentosa sehen zu dürfen. Dagegen wendet sich Bäumer [1]). Er weist darauf hin, dass eine geringe Zahl von Mastzellen regelmässig in der normalen Haut vorkommt. Es kann also ihr Auftreten kein charakteristisches Merkmal der Urticaria sein. Auch ihre besondere starke Vermehrung, meint Bäumer, könne nicht dafür angesehen werden, denn andere Hautveränderungen, etwa Elephantiasis, weisen eine solche in gleicher Stärke auf. Somit bleibe nur übrig, dass die Anordnung der Mastzellen bei Urticaria pigmentosa eine charakteristische ist. Aber auch das lässt sich nicht behaupten, im Gegensatz zu Bäumers Befunden, der die Mastzellen in Säulen und Strängen regelmässig angeordnet vorfand [2]), eine zwischen Bindegewebsbündeln

[1]) Beiträge zur Histologie d. U. p. (Arch. f. Derm. u. Syph. 1896 Bd. 34.)

[2]) Die Art der Anordnung des Mastzellen ist nicht regellos; sie sind in Form von Säulen und Strängen angeordnet. Hierbei sind die Zellen so dicht aneinander gedrängt, dass sie sich gegenseitig abgeplattet haben und demgemäss eine annäherende Würfelform zeigen. Diese Zellstränge liegen stets zwischen Bindegewebsbündeln resp. elastische Fasern, und man kann deutlich erkennen, dass die cubische Form der Zellen in den Strängen durch ihre Anzahl bedingt ist. Sind nämlich zwischen zwei Bindegewebsbündeln nur wenige Zellen vorhanden, so zeigen diese langgestreckte Spindelform.

zerstreute Lage. Es bleibt also als Charakteristikum übrig: ein Mastzellentumor, der sich in Quaddelform darstellt; und die bereits klinisch beobachtete Pigmentierung. Ehe wir auf den kausalen Zusammenhang beider näher eingehen, sei die Entstehung der Mastzellenhäufung erörtert. Der Grund für das Auftreten der Mastzellen bei Urticaria pigmentosa ist nun natürlich auch nur der allgemeine, — nach Ehrlich und seinem Schüler Westphal, welche die Mastzellen als Abkömmlinge des Bindegewebes, die sich unter besonders günstigen Ernährungsverhältnissen befunden haben, ansehen: eine Stauung des Lymphstromes, wie sie bei chronischen Entzündungen vorkommt. Bäumer versuchte auf experimentellem Wege diese Frage nach der Ursache der Mastzellenbildung zu beantworten. Da es mit Hilfe der Urtica urens sehr leicht ist, eine vasomotorische Lymphstauung zu erzeugen, so probierte er an seinem linken Arm durch Urtica urens eine Quaddel hervorzurufen. Tatsächlich entstand in kürzester Zeit eine solche, die er dann exzidierte und untersuchte. Sein Befund bestätigte Ehrlichs Anschauung, wonach die Mastzellen, wie eben bemerkt, aus Bindegewebszellen infolge reichlicher Ansammlung von Ernährungsmaterial entstehen. — Die Häufung der Zellen lässt sich nun aber nicht, wie man vielleicht anzunehmen geneigt ist, aus einer Proliferation an Ort und Stelle erklären. Selbst bei genauester Durchsicht der mikroskopischen Schnitte konnten keine Kernteilungen festgestellt werden, was viele andere Autoren bestätigen. Nur Quinquaud und Nicolle beschrieben gewisse Kernabschnürungen; doch beweisen diese nichts für eine örtliche Proliferation. — Die Entstehungsart des Mastzellentumors muss also eine andere sein. Bäumer versucht eine interessante,

freilich etwas hypothetische Erklärung zu geben. Er glaubt, dass in den zellreichen Strängen ein Aufrücken der Zellen stattfindet, wobei eine — aus der Abplattung der Zellen wahrscheinlich werdende — „vis a tergo“ wirksam ist, die die Zellen vor sich hertreibt. Eine Häufung auf Grund einer „vis a tergo“ kann natürlich nur stattfinden, wenn dieser vorwärtsdrängenden Kraft ein Widerstand entgegenwirkt: die Epithelgrenze. — Welcher Art nun die zur Erklärung der Mastzellen-Ansammlung notwendige „vis a tergo“ sei, scheint für Bäumer aus den klinischen Symptomen hervorzugehen: „diese Kraft ist das an ein und derselben Stelle wiederholt auftretende Oedem, welches die Mastzellen vom Orte ihrer Entstehung [1]) wegschwemmt und sie zu den geschilderten Haufen zusammendrängt.“

In geringem Grade scheint neben diesem passiven Moment noch ein aktiver wirksam zu sein: Eine Eigenwanderung der Mastzellen, da sie sich vereinzelt zwischen den Zellen des Rete Malpighi finden, nach Jadassohn [2]), während die Zellen bei Urticaria pigmentosa in der Papillarschicht auftreten, freilich nicht ausschliesslich; sie finden sich auch an einigen andern Stellen. So sind die Gefässe fast durchweg von zahlreichen Mastzellen umgeben, aus welchem Grunde man leicht annehmen könnte, dass die Mastzellen als ausgewanderte Zellen zu betrachten sind. Ihr Lumen ist eng, da sich die Quaddeln in gereiztem d. h. ödematösem Zustande befindet. Während desselben sieht man hier und da polynucleäre Leukocyten. Intima und Muskularis sind ohne Veränderungen; die Adventitia zeigt jedoch meist eine Vermehrung der zelligen

[1]) Nach Bäumer die Umgebung der Gefässe, da nur dort eine Proliferation der Zellen beobachtet wird.

[2]) Vgl. Bericht v. IV. Derm. Kongress 1894.

Elemente. Da sich hier deutliche Kernteilungsfiguren nachweisen lassen, hat eine Proliferation der Adventitia-Zellen stattgefunden. — Die Mastzellen finden sich an den genannten Stellen in zwei Formen: der Muskularis näher liegende langgestreckte, spindelförmige Zellen, die wenig entwickelte Granulationen zeigen und polygonale grosse, teilweise mit Ausläufern versehene, viel Granulationen aufweisende Zellen. Dann begegnet man noch einzelnen Mastzellen mitten in der Cutis, fern von Gefässen zwischen den Bindegewebsbündeln, in den Schweissdrüsengängen und im subkutanen Fettgewebe. Regelmässig finden sich Mastzellen in den Papillen an der Epithelgrenze und vereinzelt zwischen den Retezellen.

Die Pigmentation ist in verschiedenen Schnitten verschieden stark. Das Pigment ist feinkörnig, von golgelber Farbe und bildet um den Kern herum einen vollständigen Mantel. Die gewöhnliche halbmondförmige Anordnung am distalen Pol der Zelle fehlt. Pigmentzellen in der Cutis, wie sie Elsenberg, oder Pigmenthäufchen, wie sie Thomas, Colcott, Fox, Raymond und Jaddassohn konstatieren, konnten wir mit Bäumer in den Schnitten entwickelter Zellformen nicht finden. Nur in den Partien der Quaddel, welche der Rückbildung unterliegen, fanden wir kleine Pigmenthäufchen von gelbrauner Farbe in der Cutis, dicht unter dem Epithel, jedoch keine sicheren Pigmentzellen. Raymond macht nun die erwähnten Pigmenthäufchen und die Mastzellen, deren Granulationen er irrtümlich eine Farbe zuschreibt, für die klinisch beobachtete urticarielle Pigmentierung verantwortlich. Das hält Bäumer für falsch, denn die Granula der Mastzellen haben keine Farbe, was auch indirekt daraus hervorgeht, dass das Durchschimmern der Pig-

menthäufchen durch die Epidermis einen ganz andern optischen Effekt haben müsste, als eine gelbraune Färbung. —

Von den älteren Autoren fasst Goodhart die Effloreszenzen der Urticaria pigmentosa als organische Quaddeln auf („as organised or semi organised wheals"), vergleicht also den Vorgang mit der Organisation des Thrombus.

Von den neueren Autoren hält z. B. Jadassohn die Quaddelbildung und Ansammlung von Mastzellen für „Coeffecte" derselben unbekannten Ursache, ohne beide in einen causalen Zusammenhang zu bringen. Nach Staffel stehen die Mastzellen in Beziehung zur Genese des melanotischen Pigmentes. Er stützt sich hierbei auf eigene Beobachtungen von Xeroderma pigmentosum und Acanthosis nigricans, wobei er Umwandlungen von Mastzellenkörnern in Pigmentkörner feststellte. Analog glaubt er auch die Urticaria pigmentosa durch den Uebergang von Mastzellen in Pigmentzellen erklären zu können.

Pelagetti (in Giornale italiano 1909) ist der Ansicht, dass die braune Färbung der Urticaria pigmentosa teils von dem Hautpigment herrührt, und teils von der Anhäufung der Mastzellen.

Interessant ist nun noch die Frage, welches Schicksal die völlig ausgebildete Quaddel erleidet, da die klinische Beobachtung mehrfach eine Rückbildung beobachtete. Nach Bäumer findet hier ein Zerfall der granulierten Zellen und eine Vermehrung der Pigmenthäufchen statt. Die Mastzellen fallen der allmähligen Auflösung anheim. Was anderes sollten denn auch die in der nächsten Umgebung diffus zerstreuten vereinzelten Granula beweisen, als dass die Zelle schon einen Teil ihrer Granulationen verloren hat! Dann sieht

man zellige Gebilde von Form und Grösse der Mastzellen, die blassblau erscheinen und nur noch wenige Granulationen enthalten, während viele Granula, die sie wohl einst enthielten, zerstreut um sie herum liegen. Und so findet man endlich auch ganz freie Granula, die nicht in der Nähe einer Zelle liegen. Sie bilden stellenweise förmliche Ausgüsse der Lymphspalten. Wie lange nun eine Mastzelle sich erhält, ist schwer zu sagen. Mit ihrem Zerfall wird auch das Pigment aus der Epithelzelle entfernt.

Das histologische Bild ist also, wie wir gesehen haben, kein eindeutiges; man unterscheidet darum, unter Berücksichtigung der klinisch beobachteten verschiedenen Altersstufen, in denen die Krankheit auszubrechen pflegt, folgende 3 Typen:

1. Typus Unna: Beginn im frühesten Kindesalter. Mastzellentumor.
2. Typus Róna: Beginn im spätern, nicht bestimmten Alter. Disseminierte Mastzellen.
3. Typus Jadassohn: Beginn in frühester Jugend. Nur spärliche disseminierte Mastzellen.

Jedoch treten diese Typen nicht immer rein auf, wie z. B. unser Fall sowohl zu 1 wie zu 3 gezählt werden muss.

5. Differentialdiagnose.

Bei der Betrachtung der Urticaria pigmentosa kommen differentialdiagnostisch wohl nur wenige Affektionen in Betracht. Auf den ersten Blick besteht eine gewisse Aehnlichkeit mit einem maculo-papulösen syphilitischen Ausschlag, namentlich was die

Form und Farbe der Effloreszenzen anbelangt. Die Möglichkeit dieses spezifischen Exanthems ist natürlich bei genauer Untersuchung und nach Aufnahme der Anamnese auszuschliessen. Grössere differentialdiagnostische Schwierigkeiten können in den Fällen auftreten, in denen wir es mit einer Urticaria pigmentosa im Kindesalter zu tun haben. So führte Engel die Krankengeschichte eines Neugeborenen an, welche zeigt, wie nahe es liegt, bei Urticaria pigmentosa an congenitale Lues zu denken; das Krankheitsbild war verwechselnd ähnlich, nur reagierte der kleine Patient nicht auf Hg. und der histologische Befund ergab Mastzellenanhäufung im Papillarkörper.

Ausser Lues kann in seltenen Fällen die makuloanästhetische Form der Lepra in Betracht kommen, wie ein Fall von Hallopeau und Teisseire beweist. Ferner sind Pigmehtnaevi, Lentigines differential-diagnostisch zu berücksichtigen.

6. Dauer, Verlauf und Therapie.

Im Allgemeinen verläuft die Urticaria pigmentosa folgendermassen:

Sie beginnt, wie schon mehrfach erwähnt, mit einem quaddelartigen meist juckenden Ausschlag, der wenige Tage oder Wochen nach der Geburt auftritt. Doch sind auch Fälle beobachtet worden, in denen Kinder bereits mit einem urticariaähnlichen Ausschlag geboren wurden. Im Verlauf einiger Tage bis zu einem Jahre treten nach Raymond in einzelnen Schüben immer zahlreichere frische Quaddeleruptionen auf, die sich nach und nach in braune Flecken und Knötchen verwandeln.

Die nächsten zwei bis fünf Jahren bringen auf den schon bestehenden Flecken und Knötchen ebenfalls noch frische urticarielle Erscheinungen, ohne dass die Zahl der Quaddeln aber zunimmt. In den nun folgenden vier bis fünf Jahren werden die Eruptionen immer seltener, und zur Zeit der Pubertät ist meist Heilung eingetreten. Jedoch gibt es auch Fälle, bei denen die Affection noch bedeutend längere Zeit stationär bleibt.

Therapeutisch hat man allerlei versucht, ohne aber dauernden Erfolg zu erzielen. Das von verschiedenen Seiten empfohlene salicylsaure Natron hat sich bei einem Patienten Elsenberg's (Warschau), nicht bewährt, ebenso wenig Arsenik. Einen vorübergehenden Erfolg hatte er mit Verabreichung von Atropin. Merian-Zurich [1]) will in einem „ähnlich liegenden" Fall von der Verabreichung von Chinin, wie sie von W. Wolff [2]) empfohlen wurde, ein ziemlich rasches Zurückgehen der Effloreszenzen gesehen haben. In den Fällen von W. Wolff handelte es sich aber um Urticaria simplex. Radiumbehandlung, die wir versuchten, aber nicht lange genug fortsetzen konnten, hatte keinen Erfolg.

Herrn Prof. Wolff erlaube ich mir für die Anregung zu dieser Arbeit, sowie für die gütige Ueberlassung des Materials meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.

---

[1]) Strassburger Dermatologische Gesellschaft, 15. XII. 12.

[2]) D. M. Wochenschr. 1911, Nr. 38.

Literatur.

1. Clin. Soc. 1878, Bd. 11, S. 161.
2. Chronic Urticaria leawing brown stains (British Med. Journ. 1869, Bd. 2).
3. Morrant Baker, Seltene Form von Hautkrankheit (Clin. Soc. 1876, Bd. 8).
4. Ueber Xanthelasmoidea (Clin. Soc. 1875, Bd. 8).
5. Cavafy „Dictionnaire de chirurgie pratique" von Heath.
8. Stelwagon, Journal of cutan. aud genito-urinary diseases, 1898.
7. A. Small, Journal of cutan. aud genito-urinary diseases, 1899.
8. Bewan, Demonstration vor der Clinical Society, London am 28. 4. 1902.
9. Bunch, Verhandlungen der Royal Society of Medicine, Bd. 2, Nr. 6.
10. Graham Little, British Journal of Dermatology, 1905—06.
11. Bäumer, Archiv für Derm. und Syph., 1896, Bd. 34.
12. Brach, Archiv für Derm. und Syphilis, 1912, Bd. 99.
13. Raymond, L'Urticaire pigmentée (Thèse de Paris 1888).
14 Bericht vom IV. Derm.-Kongress 1894.
15. Strassburger dermatologische Gesellschaft, 15. 12. 12.

Lebenslauf

Verfasserin der Arbeit „Urticaria pigmentosa", Channa Goldberg wurde in Goldingen am 27. September 1885 als Tochter des Kaufmanns Isaac Goldberg geboren. Ihre Schulbildung erhielt sie am 8-klassigen Mädchengymnasium in Libau, welches sie im Jahre 1905 absolvierte. Im Herbst 1906 liess sie sich an der Universität Bern als Studentin der Medicin immatrikulieren. Ende des Wintersemesters 1906/07 bestand sie die Lateinprüfung an der Universität Bern und während der fünf Semester, die sie in Bern studierte, hörte sie die Vorlesungen der Herren Professoren: Forster, Fischer, Studer, Kostaneecki, Friedheim, Kronecker, Strasser, Zimmermann.

Im Sommersemester 1909 ging sie an die Universität zu Strassburg, wo sie das Sommersemester 1909 und Wintersemester 1909/10 zubrachte.

Die drei folgenden Semester musste sie wegen Familienangelegenheiten das Studium aussetzen.

Im Wintersemester 1911/12 bezog sie die Universität Strassburg wieder, wo sie die ganze Zeit über studierte.

Ihre Lehrer waren die Herren Professoren: Moritz, Fehling, Czerny, Chiari, Madelung, Forster, Manasse, Tabora, Schmiedeberg, Wollenberg, Wenckebach, Uhlenhuth, Wolff, Cahn, Meyer.